Aus der Orthopädischen Universitätsklinik in Heidelberg-Schlierbach
Direktor Prof. Dr. Otto Dittmar

MAR 8 1938 LIBRARY
Lane Medical Libra

Der Zwergwuchs und seine Bedeutung für die Erbbiologie.

INAUGURAL-DISSERTATION
zur
Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Ruprecht-Karls-Universität zu Heidelberg

vorgelegt von

MARIANNE DORFMÜLLER
aus Neustadt a. d. Waldnaab.

19 NOLTE 37

DISSERTATIONS-VERLAG G. H. NOLTE DÜSSELDORF

Gedruckt mit Genehmigung
der medizinischen Fakultät der Universität Heidelberg

Dekan: Prof. Dr. Schneider

Referent: Prof. Dr. Dittmar

1937

Erbbiologie und Rassenhygiene waren noch bis vor wenigen Jahren ein Zweig der Wissenschaft, mit dem sich nur Gelehrte befaßten. Der marxistische Staat ging bewußt über diese Dinge hinweg, ja er verhütete überhaupt, wenn es nur irgendwie möglich war, daß die Bedeutung der Erbbiologie und der Rassenhygiene das Allgemeininteresse erregte. Erst dem nationalsozialistischen Regime blieb es vorbehalten auch die breitesten Volksschichten für diese für ein Volk und dessen Rassenreinheit und Gesundheitszustand so überaus wichtigen Probleme zu interessieren.

Der Führer selbst sagt in seinem Buch: „Mein Kampf":

> „Der völkische Staat hat die Rasse in den Mittelpunkt des allgemeinen Lebens zu setzen. Er hat für ihre Reinerhaltung zu sorgen. Er muß ferner dafür Sorge tragen, daß nur wer gesund ist, Kinder zeugt; daß es nur eine Schande gibt: bei eigner Krankheit und eigenen Mängeln dennoch Kinder in die Welt zu setzen, doch eine höchste Ehre: Darauf zu verzichten."

Durch das Gesetz zum Schutze des deutschen Blutes und der deutschen Ehre vom 15. September 1935, durch das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses vom 14. Juli 1933 und durch das Ehegesundheitsgesetz vom 18. Oktober 1935 ist nun die Grundlage zur Verwirklichung der Forderung des Führers in Deutschland geschaffen worden. Die beiden zuletztgenannten Gesetze besonders sind geschaffen auf weite Sicht zum Wohle der einzelnen Familien, die befreit werden sollen von der Belastung die jeder schwer Erbkranke bedeutet und zur Hebung der gesamten Volksgesundheit.

Wie Gütt nun schreibt will das Erbgesetz in weiser Beschränkung nur die Krankheitsgruppen einbeziehen, bei denen die Regeln der Vererbung besonders eingehend geprüft sind und die einen erbkranken Nachwuchs mit großer Wahrscheinlichkeit erwarten lassen.

Das Erbgesetz will dagegen nicht, daß alle Erbkranken, auch die mit nur leichten angeborenen Störungen oder die, die äußerlich selber gesund und nur Träger der Vererbung sind, auch sterilisiert werden.

Der Zwergwuchs, der eine Wachstumsmißbildung mehr oder weniger schwerer Art, je nach Ursache seiner Entstehung darstellt, fällt, wenn überhaupt, unter § 1, 8 Gesetz z. V. e. N. (schwere erbliche körperliche Mißbildung).

Da muß zunächst klar gestellt werden was man überhaupt unter schwerer körperlicher Mißbildung versteht?

Auf diese Frage gibt Rüdin Antwort, wenn er die schweren körperlichen Mißbildungen folgendermaßen beschreibt:

„Es handelt sich bei Ziffer 8 um erblich familiäre, durch Erbanlage bedingte, meist bei der Geburt sichtbare, oft aber erst im späteren Leben gut feststellbare, einseitige oder doppelseitige körperliche Abweichung von der Norm, die im unkorrigierten Naturzustand durch Funktionsbehinderung oder durch Abschreckung die Anpassung an das Leben erschweren und durch fehlerhafte Entwicklung im Mutterleibe oder im späteren Leben innerhalb der Entwicklungs- und Wachstumszeit auf erbliche Anlage beruhend, sich herausgebildet haben."

Man könnte sich nun vielleicht von Gedankengängen leiten lassen, daß eine Sterilisation nicht nötig sei, wenn diese Mißbildungen durch eine Operation beseitigt werden können. Doch dies wäre wohl nicht der Sinn des Gesetzes, denn wir sollen nicht an das Einzelindividuum, das unter das Gesetz fällt, denken, sondern an dessen Nachkommenschaft bis in die fernsten Geschlechter.

Doch andererseits erscheint es bei den heilbaren angeborenen körperlichen Leiden wohl richtig bei der Festsetzung der Höhe des Grades von Wahrscheinlichkeit, der für die Anwendung des Erbgesetzes ausreicht, den Wert der gesamten Erbmasse mit zu berücksichtigen.

Ist diese wertvoll, so wird man einen höheren Grad von Wahrscheinlichkeit für die Vererbung eines Erbfehlers verlangen, bevor man der Durchführung der Sterilisation zustimmt als wenn die Erbmasse wenig wertvoll ist.

Was nun speziell den Zwergwuchs anbelangt, so gibt es nur sehr wenig Unterlagen über die derzeitige Einstellung der Erbgerichte zum Zwergwuchs. Dies ist wohl einmal dadurch bedingt, daß der Zwergwuchs kein einheitliches Leiden darstellt, hängt ferner aber auch wohl damit zusammen, daß zu wenig tatsächliche praktische Erfahrung und zu wenig wissenschaftliche Forschung darüber vorliegt.

Hinsichtlich der Stellungnahme der Erbgesundheitsgerichte zur Frage des Zwergwuchses ist im öffentlichen Gesundheisdienst vom 5. 11. 1935, I. Jahrg. Heft 15 ein Fall von Zwergwuchs E. O. G. Kiel Beschluß v. 16. 11. 34 zur Sterilisation bestimmt worden. „Für sich allein — so heißt es dort — zwar darf der Zwergwuchs nicht als schwere körperliche Mißbildung angesehen werden, doch trat da hinzu Pupillenstarre, Fehlen sämtlicher Reflexe, offenbar Verengerung des Beckens, da 2 Zangen und ein Abort vorausgegangen war. Angeblich hatten ihre Eltern und Großeltern denselben Zwergwuchs gehabt. Im gleichen Heft E. O. G. Berlin Beschluß vom 29. 4. 35 wegen ausgesprochenem Zwergwuchs und Schwachsinn, beruhend auf anormaler Funktion der Schilddrüse. Der Patient, dessen Alter nicht angegeben war, hatte die Intelligenz eines 8jährigen Kindes. In der Familie waren weiter keine solchen Krankheiten; doch hatte der 12jährige Bruder das gleiche Leiden."

Unter diesen Gesichtspunkten sollen nun im Folgenden die verschiedenen Zwerchwuchsarten und ihre erbbiologische Bedeutung behandelt werden.

1. Reife Zwerge.

Der echte oder teratologische Zwergwuchs ist eine kongenitale, in der ersten Anlage begründete abnorme Kleinheit des ganzen Körpers. Diese Zwerge kommen also bereits klein zur Welt, wachsen gleichmäßig, vielleicht langsamer und erfahren eine vollständige Ausreifung, auch der geschlechtlichen Funktion. Es ist dies also eine Zwergwuchsart mit vollkommen regelmäßen Körperverhältnissen, sozusagen eine Miniaturausgabe des genus Homo. Diese Zwergwuchsform bildet selbst sogar ein Rassenmerkmal, so der Zwergvölker Afrikas, wie die Negrillos, Negritos, Ikkas, Buschmänner usw.

Diese Form ist erblich; sie bildet aber nur einen kleinen Teil der Zwerge. Im Hinblick auf die vollkommene Proportioniertheit und Normalität dieses Zwergwuchses kann man eine Heirat dieser Zwerge untereinander nicht verbieten; auch für eine Sterilisation sind die Vorbedingungen nicht gegeben. Von einer Heirat mit normal gewachsenem Partner sollte jedoch wegen der unbedingten Erblichkeit im Bezug auf ein großes zukünftiges Geschlecht unseres Volkes abgesehen werden.

2. Zwergwuchs durch Knorpelverknöcherungsstörung und durch besondere Knochenerkrankungen.

a) Chondrodystrophie (kurzgliedrige Zwerge).

Bei diesem Zwergwuchs handelt es sich um ein Mißverhältnis der Rumpflänge zur Gliedmaßlänge undz war ist der Rumpf viel zu lang im Vergleich zu den Gliedmaßen, bei denen die Oberarme und Oberschenkel wieder kürzer als die Unterarme und Unterschenkel sind. Der Schädel ist auffallend groß, vorn und hinten abgeplattet; die Nasenwurzel ist eingezogen, was mit der vorzeitigen Verknöcherung der zugehörigen Knochen zusammenhängt. Meist besteht noch eine leichte Kyphose. Die Ursache dieser Mißbildung ist in der Veränderung der Knochenbildung zu suchen und zwar liegt eine Hemmung der Knorpelbildung und Knorpelverknöcherung (der enchondralen Verknöcherung) vor.

Was die Intelligenz betrifft, so ist ein Teil der Chondrodystrophiker geistig minder begabt und zeigt eine gewisse anormale Mentalität (Bauer); der andere Teil dagegen ist normal begabt, ja nicht selten hochintelligent. Ein besonderer Charakterzug ist der gute Humor, der sie hauptsächlich als Hofnarren oder Clowns Beschäftigung finden ließ.

Bei den schwersten Fällen sind die Kinder überhaupt nicht lebensfähig; der Foet stirbt entweder schon im 6.—9. Monat oder gleich nach der Geburt ab.

Nach Jansen entsteht die Achondroplasie in der 5. und 6. Woche und ist eine zusammengesetzte angeborene Mißbildung. Doch ist heute nach J. Bauer das hereditäre Vorkommen der Chondrodystrophie als erwiesen zu betrachten. Es ist in einer Mehrzahl von Fällen

beobachtet und durch mehrere Generationen verfolgt worden. Der Erbgang ist scheinbar recessiv. Direkter Erbgang ist relativ selten, doch kommen öfters isolierte Fälle oder Erkrankungen bei Geschwistern vor.

Es sollen auch Beobachtungen bei Zwillingen mit Chondrodystrophie gemacht worden sein, doch ist die Zahl noch zu gering, um daraus schon Schlußfolgerungen zu ziehen.

Wie Max Lange schreibt, scheint eine einheitliche Handhabung des Erbgesetzes bei der Chondrodystrophie nicht angezeigt. Der Unterschied in der Schwere des Krankheitsbildes ist ziemlich groß; außerdem scheint auch die Vererbungsgefahr nicht allzu groß zu sein. So dürfte wohl die Anwendung des Ges. z. V. e. N. bei den leichten bis mittelschweren Formen der Chondrodystrophie, zumal wenn die Intelligenz gut ist, nicht angezeigt sein, da eben die Bedingungen des Gesetzes nicht erfüllt sind. Es sind weder schwere Mißbildungen noch ist mit Wahrscheinlichkeit mit einer Vererbung zu rechnen.

Anders ist es dagegen bei hochgradigen Fällen von Chondrodystrophie. Diese sind schwere körperliche Mißbildungen; liegen nun gleichzeitig Intelligenzstörungen vor, so sollte man den Gedanken der Sterilisation von Fall zu Fall in Erwägung ziehen.

Hier möchte ich einige Beispiele aus der Literatur anfügen, die das Vorkommen der Chondrodystrophie in verschiedenen Familien und Generationen zeigen.

So beschreibt Charpentier eine 23 Jahre alte Kranke, deren Schwester, Vater und Urgroßvater chondrodystrophische Zwerge waren.

Decroly: 6jähriges Kind eines gleichfalls chondrodystrophischen 28jährigen Vaters, dessen Großvater 1,05 m groß war.

Eichholz berichtet 1910 von 2 Schwestern von 40 und 42 Jahren, der Tochter der ersteren und dem Vater beider, alle mit Chondrodystrophie.

Dazu noch ein Fall von Chondrodystrophie bei gleichzeitigem öfterem Auftreten epileptischer Krämpfe und Psychopathie aus der med. Klinik Heidelberg:

Hermann G. geb. 1890. Großeltern, Eltern und 3 Geschwister sind alle normal gebaut; eine Cousine und ein Vetter väterlicherseits haben verblödeten Gesichtsausdruck. Mütterlicherseits alles gesund.

Patient war 7 Monatskind, wog bei der Geburt 2½ Pfd. und lernte mit 3 Jahren sprechen und mit 4 Jahren laufen. Er hat eine uneheliche Tochter (22 Jh.), die auch normal gebaut ist. Als Kind hatte der Patient außer anderen Kinderkrankheiten Rachitis. In der Schule kam er immer gut mit.

Befund: 1,32 m groß. Ziemlich norm. Rumpf und auffallend kleine Extremitäten, bes. auffallend kurz sind die Unter- und Oberschenkel. Füße sind im Verhältnis dazu ziemlich groß; die Zehen grob, breit und ziemlich lang. Subcutis ist besonders an den Oberarmen wulstartig verdickt.

Kopf ist groß; sehr hohe Stirn; ausgeprägte Sattelnase; nasolabialfalten stark ausgeprägt. Große Ohren und Augen; Protrusio Bulbi.

Linker Nebenhoden stark verhärtet. Pat. ist Psychopath und war deshalb auch schon in der psychiatrischen Klinik. Er hatte außerdem epileptische Anfälle. Er ist seit seinem 12. Jahre nicht mehr in die Länge gewachsen. Er war lange in einem Büro — entlassen; er wollte zum Circus; Eltern erlaubten es nicht; dann Kellner in einem Vergnügungslokal, dabei sei er an's Trinken gekommen. (Humoristischer Kellner); später reiste er auf Universitäten.

In den Ferien von der Fürsorge unterstützt. Sexuell sehr bedürftig.

b) Osteogenesis imperfekta (Osteopsathyrosis) Knochenbrüchigkeit.

Diese Krankheit gehört zu dem Symptomenkomplex der sog. blauen Skleren und der Schwerhörigkeit. Man unterscheidet 2 Formen der Osteopsathrosis:

1. Die kongenitale Form.

Bei dieser werden die Kinder mit multiplen Frakturen geboren und sind meist lebensunfähig. Hier hilft sich die Natur selbst und merzt die mit so schwerer körperlicher Mißbildung Behafteten aus.

2. Die protrahierte Form (Osteopsathyrosis tarda):

Bei dieser Form ist ein Teil der Kinder lebensschwach. Der andere Teil entwickelt sich jedoch trotz der vielen Knochenbrüche, die oft mit beträchtlichen Verbiegungen heilen, ganz gut. Dadurch ist eine gewisse Gefahr für die Weiterverbreitung und Vererbung der Krankheit verbunden. Die Gefahr der Weiterverbreitung und Vererbung ist bei Männern größer als bei Frauen; die Frauen erkranken häufiger als die Männer. Die Vererbung ist als sicher erwiesen. Bell hat 702 Stammbäume aufgestellt. Die Stärke der Erkrankung nimmt in der Descendenz bei einem Teil der Fälle zu. Bei diesen Fällen wäre ein eigenes Ausmerzen der Erbmasse durch Aussterben der Familien möglich. Der Erbgang ist wahrscheinlich dominant (Verschuer). (Ein Fall von Kienböck im homocygoten Zustand manifest).

Manchmal werden einzelne Generationen übersprungen, doch in der Mehrzahl der Fälle vererbt sich das Leiden von Generation zu Generation. So beschreibt die Münchner orthop. Klinik einen Fall, der durch 3 Generationen sich verfolgen ließ. Hoeve und De Kleyn beschrieben die Vererbung der gesamten Trias durch 3 Generationen an 10 Familienmitgliedern. Die Schwere der Erkrankung wechselte bei den einzelnen Familienmitgliedern.

Die Osteopsathyrosis, bei der wohl eine gute Knochenwachstumszone vorhanden, jedoch die periostale Knochenbildung mangelhaft ist, ist eine so schwere Erbkrankheit, die die menschlichen Glieder zu einem Zerrbild ihrer einstigen Kraft und Schönheit werden läßt, daß die Anwendung des Erbgesetzes gerechtfertigt ist. Das Leiden

ist eine so sichere Erbkrankheit, daß das Vorhandensein der Erkrankung an und für sich genügt um die Sterilisation in jedem Fall von Osteopsathyrosis zu genehmigen, ganz unabhängig davon, ob in der Familie schon einmal die Erkrankung aufgetreten war oder nicht.

Ein Fall aus der orthop. Klinik Heidelberg-Schlierbach, bei dem es sich um ein erstmaliges Auftreten der Krankheit in der Familie handelte und wodurch nun die Frage entstand, ob auch collaterale Vererbung möglich ist:

6jähriger Junge: Trichterbrust, Unterschenkel gerade, Oberschenkel in den unt. zwei Drittel rechtwinklig abgeknickt; rechter Humerus stark verkrümmt. Im Sitzen deutliche Lumbalkyphose mit leichter Seitenverbiegung. Atrophie des Beckens und beider Femora deutlich vorhanden; bandförmiger Frakturspalt, multiple Knochenbrüche. Die Eltern des Jungen sind sehr vernünftig und konnten trotz eifriger Nachforschung in ihrer Familie keinen Fall von O. auffinden. Es handelte sich nun darum, ob die Schwester des Jungen, die gesund ist, heiratsfähig, d. h. unter das Sterilisationsgesetz fällt oder nicht.

Prof. R ü d i n - München schrieb darüber: „Fälle von collateraler Vererbung, wo also gesunde Geschwister osteopsathyrosischer Kranker wieder osteopsathyrosische Kinder gehabt hätten, seien in der Literatur nicht bekannt."

Demnach käme also hier eine Sterilisation der Schwester des Jungen nicht in Frage — wohl aber einmal des Jungen selbst — wenn es sich auch hier, wie es scheint, um ein erstmaliges Auftreten der Erkrankung handel.

2. Fall: Anna Sch. geb. 11. 6. 26, zweites Kind, Geburt normal; kurze Zeit gestillt; hat nie laufen können. Mit 2 Jahren zum 1. Mal Knochenbrüche und seither dauernd Knochenbrüche, teils am Arm, teils am Bein; Becken anormal gebildet; ausgesprochene blaue Skleren. Das Kind ist ca. 72 cm groß, hatte 16 Spontanbrüche, ist sehr blaß und für sein Alter besonders im Bereich der Extremitäten stark im Wachstum zurückgeblieben. Beide Gliedmaßen zeigen erhebliche Verkrümmungen und Verdrehungen; deshalb konnte es weder gehen noch stehen. Fontanelle schloß sich erst mit 6¾ Jahren.

3. Fall: Friedrich C. geb. 2. 7. 20. Familienanamnese: Mutter hat als Kind mit ca. 5 Jh. 2 mal die Oberarme gebrochen; will mit 1½ Jahren laufen gelernt haben; sie hat gerade so schwache Knochen gehabt wie ihr Kind jetzt, blauweiße Skleren. Tbc. und sonstige chronische Erkrankungen seien in der Familie der Mutter nicht vorgekommen. Von Seiten des Vaters ist ebenfalls nichts pathologisches bekannt.

Rechtzeitige Geburt, Zange; Mutter stillte 2 Tage dann Kuhmilchnahrung. Das Kind wurde beim Vater der Mutter aufgezogen und

kam mit 2 Jahren wegen schlechter Familienverhälnisse in das Waisenhaus nach P. Im Alter von ca. 3 Jahren hat es den linken Unterarm gebrochen; der Bruch ist schlecht verheilt; mit 5 Jahren hat es beide Oberschenkel gebrochen, es fiel von einer hohen Treppe herab. Das Kind hat, wie die Mutter blauweiße Skleren, außerdem Froschbauch, Trichterbrust, Rosenkranz, beginnende rechts konvexe Skoliose der B. W. u. oberen L. W., keine ausgesprochene Lumbo-Sacral-Lordose; starke Knickfüße; gute Intelligenz.

Als letztes Beispiel will ich einen von Cronental beschriebenen Fall, bei dem die Osteopsathrosis in 3 Generationen auftritt, anfügen:

39jähriger Patient, 1,35 m groß; Gewicht: 54,4 kg, wurde normal geboren, lernte aber erst mit 1¾ Jahren laufen; mit 3 Jahren 1. Knochenbruch (Oberschenkelbruch aus geringfügiger Ursache. Mit sechs Jahren Oberarmbruch. Vom 7.—12. Lebensjahr kein Knochenbruch. Etwa vom 12. Lebensjahr ab traten wieder Knochenbrüche auf, etwa 2 im Jahre und zwar nur beim Fallen. Vom 12.—25. Jahr hatte er im ganzen 25 Knochenbrüche erlitten an den Armen, Schlüsselbeinen und Beinen, nie an den Rippen oder Wirbeln.

Seit dem 25. Lebensjahr trat kein Bruch mehr auf.

Die Mutter des Patienten hatte 3 Knochenbrüche, 2 als Kind, einen im späteren Alter. Diesen Knochenbrüchen sollen keine größeren Unfälle vorausgegangen sein.

Im übrigen bietet die Familie keine Besonderheiten; bei den anderen Familienmitgliedern sind nie Knochenbrüche aufgetreten.

Der 16jährge Sohn des Patienten: Die Familie mütterlicherseits bietet keinerlei Besonderheiten. Die beiden Geschwister des Kranken, die gleich nach der Geburt aus unbekannter Ursache gestorben sind, sollen normal gebildet gewesen sein.

Der Kranke selbst kam mit gebrochenem Oberschenkel zur Welt; er lernte erst mit 3 Jahren laufen.

Die ersten Knochenbrüche setzten zu Beginn des Laufens ein. Oft beim Fallen, Stolpern, aber auch bei geringfügigen Anlässen kam es zu Arm- und Beinbrüchen. Im 10. Lebensjahr zog er sich beim Ausrutschen eine Schenkelhalsfraktur zu. 1920 und 1924 Krankenhausbehandlung wegen der Knochenbrüchigkeit. Zu dieser Zeit konnte der Kranke trotz Verkürzung des rechten Beines und Verbiegung mit Stock unbehindert gehen. 1927 während der Behandlung mehrere Knochenbrüche. Der Kranke konnte damals weder gehen noch stehen. Seit 1929 dauernd in Krankenhaus-Behandlung. Die letzten Frakturen sind im August 1931 aufgetreten. Seither keine Knochenbrüche mehr.

Beide Kranke, Vater und Sohn, haben typisch blaue Skleren; der Vater hat einen arcus corneae lipoides, der Sohn einen Strabismus. Schwerhörigkeit oder endokrine Störungen finden sich bei beiden

nicht. Jedoch besteht bei beiden eine starke Hypertrophie der Tonsillen mit Neigung zu häufigen Mandelentzündungen, so daß der Sohn, allerdings ohne gewünschten Erfolg, tonsillektomiert wurde.

Dies sei ein Beispiel dafür, daß in dieser Familie die Bereitschaft Knochenbrüche zu erleiden, in jeder folgenden Generation zunahm. Das Kind der 3. Generation wurde sogar mit einem Knochenbruch geboren.

c) Dysostosis cleido-cranialis.

Es handelt sich dabei um eine Verknöcherungsstörung der Belegknochen und zwar werden in erster Linie die Schlüsselbeine betroffen, die mehr oder weniger ganz fehlen. Am Schädel können noch beim Erwachsenen an Stelle der Fontanellen Lücken sein. Die Symphyse bleibt offen. Häufig findet man dabei noch Zahnanomalien und Verknöcherungsstörungen der Hüftpfanne. Die Hauptstörung liegt in dem Genkomplex, der für die regelrechte Verknöcherung der bindegewebig angelegten Knochen zu sorgen hat. Zwergwuchs muß dabei nicht immer besonders ausgesprochen sein. Die Dysostosis cleido-cranialis ist eine sehr seltene Erkrankung; sie scheint in einzelnen Gegenden verschieden häufig zu sein. Sie ist eine ausgesprochene Erbkrankheit. Die sichere Vererbbarkeit ist an einigen Dutzenden Familienstammbäumen nachgewiesen; meistens dominant und durch 3—4 Generationen nachweisbar. Das Überspringen einer Generation ist selten.

Lange sagt: Sie ist ein Musterbeispiel dafür, wie groß die Gefahr der Vererbung schwerer körperlicher Mißbildungen bei einzelnen angeborenen Leiden ist.

Die Sterilisation ist natürlich somit eine Selbstverständlichkeit.

Als Beispiel möchte ich einen Fall von H. Blenke aus dem Jahre 1922 anführen:

Hier ließ sich die Dysostosis cleido-cranialis durch 3 Generationen verfolgen: In der

I. Generation hatte der Mann die Mißbildung.

II. Generation: 1 Tochter von I hatte ebenfalls die Mißbildung.

III. Generation: 2 Kinder von II waren wieder von der Mißbildung befallen.

Zu II: M. M. geb. 21. 6. 1885 hatte doppelseitig angeborene partielle Clavikula-Defekte; tiefe sagittale Rinne im Schädel, leichtes doppelseitiges genu valgum; sehr schlechte Zähne.

Zu III: 1. Lotte, geb. 4. 4. 1910 außer denselben Defekten wie ihre Mutter noch mangelhafte Verknöcherung sämtlicher Schädelnähte und allgemeine Schlaffheit des Bandapparates.

2. Karl, geb. 14. 9. 1912. Hier kam nun noch Froschbauch, ausgedehnte weißliche Trübungen im inneren unteren Quadranten der linken cornea und schwere beiderseitige Coxa vara hinzu.

d) Otseomalacie.

Die fortschreitende Knochenerweichung tritt nach Abschluß des Wachstums auf und besteht in einer Umbildung der Knochen zu kalkarmem oder kalklosem Gewebe. Die Knochen, die anfangs krumm und brüchig sind, werden schließlich weich und biegsam. An Stellen starker Belastung oder Biegung ist erhebliche Neubildung kalklosen, feinlöchrigen osteoiden Gewebes zu erkennen. Das Bekken wird infolge der Kompression durch die Oberschenkelköpfe seitlich zusammengedrückt; die Wirbelkörper werden kürzer, es entwickeln sich in der Regel Kyphosen und Skoliosen. Die Rippenbögen nähern sich den Darmbeinkämmen. Die Weichteile des Rumpfes zeigen infolge Verkürzung desselben oft charakteristische quer verlaufende Wülste. So gibt das Zusammensinken des Rumpfskeletts speziell der Wirbelsäule und die starken Verbiegungen der Extremitätenknochen den Patienten in den meist schwersten Fällen ein ausgesprochenes zwergenhaftes Aussehen. Das Leiden kommt häufiger bei Frauen und zwar meist zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr vor; durch Gravidität tritt Verschlimmerung ein. Aus diesem Grunde ist Verhütung bezw. Unterbrechung weiterer Schwangerschaften angezeigt.

Bei der puerperalen Form soll Kastration besonders wirksam sein, da eben diese Form besonders mit Hyperfunktion der Ovarien in Verbindung gebracht wird.

3. Der rachitische Zwergwuchs.

Bei dieser Zwergwuchsform treffen wir die sog. langgliedrigen Zwerge an. Das Gesamtwachstum bleibt zurück und außerdem wird das Mißverhältnis von Rumpf und Gliedern meist noch durch die Stärke der gleichzeitigen Skoliose, die weiterhin die Körperlänge verringert, bedingt.

Die Hauptstörung betrifft das Knochenwachstum in Form einer Steigerung aller Wucherungsvorgänge und Verminderung der Verkalkung an allen wachsenden Knochenteilen. Daraus resultieren die auftretenden Verbiegungen der Knochen, die Trichterbrust und der meist vorhandene Rosenkranz an der Knochenknorpelgrenze der Rippen. Die übrige Körperausbildung, wie auch die Intelligenz ist im großen und ganzen normal und dem Alter entsprechend. Bei vielen Autoren wird die Rachitis und natürlich der durch sie nicht allzu selten bedingte Zwergwuchs auf Vitaminmangel D infolge schlechter d. h. vitaminarmer Ernährung und auf mangelnde Sonnenbestrahlung zurückgeführt. — Das wäre also eine im postfetalen Leben erworbene Wachstumsstörung durch Umweltsfaktoren bedingt. Prof. Pfaundler, der Direktor der Münchner Universitätskinderklinik hingegen ist ein entschiedener Gegner dieser Vitamin-Definition; er bezeichnet die Rachitis als Schutzstoffmangelkrankheit oder Aphylaknose im Körper und nicht in der Nahrung. Diesen Schutz-

stoffmangel des Körpers im Erbgut lokalisiert zu vermuten, legt das ausgesprochene familiäre Auftreten der Rachitis und namentlich auch ihr Verhalten bei Zwillingen nahe.

Auch Aschner und Engelmann (Konstitutionspathologie 1928) beobachten im Bezug auf den rachitischen Zwergwuchs, daß nicht bloß die Rachitis, sondern ganz bestimmte Manifestationsformen und Lokalisationen dieser Krankheit sich bei verschiedenen Mitgliedern derselben Familie wiederholen. Daraus geht hervor, daß es nicht einfach etwa eine Erbanlage bezw. einen Erbanlagenkomplex zur Rachitis gibt, sondern daß man mit pathologischen Genen bezw. Genkomplex zu rechnen hat, die die einzelnen rachitischen Deformitäten mitbedingen. So gibt es anscheinend Individuen, in deren Genotypus eine Anlage zur Skoliose, zur Coxa vara od. valga, genu, varum od. valgum etc. vorhanden ist. Ob es sich dabei nur einfach um eine endogene Lokaldisposition im Sinne einer biologischen Minderwertigkeit und besonderen Anfälligkeit bestimmter Skelettabschnitte handelt, die das geeignete Milieu für verschiedenartige Erkrankungen, am häufigsten eben für Rachitis, darstellen würde, oder ob Störungen des Genotypus in ganz bestimmter Richtung für diese Disposition notwendig sind, läßt sich nicht immer leicht entscheiden.

Letzteres scheint (nach J. Bauer) der Fall zu sein bei den Beispielen von rachitischem Zwergwuchs, bei welchem der Minderwuchs durch die Deformierung und Verbiegung der rachitischen allein nicht genügend geklärt wäre und in deren Familien auch noch andere Formen von Zwergwuchs vorkommen. Da gibt wahrscheinlich die erbanlagemäßige Disposition des Skeletts zum Minderwuchs das geeignete Milieu für die Rachitis ab und gleichzeitig bestimmt sie auch die Richtung in welcher sich diese manifestiert.

So vermag z. B. auch nur Annahme der Erbanlage zu Rachitis zu erklären, daß diese Krankheit bei Polarvölkern fehlt, trotz des langen Winters, der Höhlenwohnungen, die natürlich eine Wirkung der zeitweise relativ ultraviolettreichen Sonnenstrahlung auf die in Pelze eingenähten Kinder unmöglich macht, trotzdem die jungen Säuglinge dort keinen Schutzstoff führenden Tran erhalten und auch durch Ernährung an der Brust einer Tran genießenden Mutter nicht ausreichend geschützt sein können. Offenbar wird jedoch die Erbdisposition zu Rachitis im hohen Norden einfach durch natürliche Zuchtwahl und Kindestötungen ausgemerzt.

A. F. Hess und Blackberg haben neuerdings auch im Tierversuch die erbkonstitutionelle Grundlage der Krankheit erwiesen, die beim Menschen nach den Ergebnissen der deutschen Zwillingsforschung in der Ätiologie einen breiteren Raum als die Umwelt einnimmt.

Was nun die Therapie und auch die Prophylaxe der Rachitis anbelangt, so zeigt diese sehr gute Erfolge, so daß Kinder, die eine Rachitis durchgemacht haben, meist wieder voll leistungsfähig wurden. In all diesen Fällen findet natürlich keine Sterilisation im Sinne des Ges. z. V. e. N. statt, da eben die Bedingungen hierfür nicht an-

gezeigt sind; ebenso kann man auch die Ehetauglichkeit nicht absprechen. Etwas anderes ist es aber bei jenen Fällen, bei denen tatsächlich Zwergwuchs verbunden mit sonstiger Anfälligkeit manifest wurde; da sollte doch jeder Fall genau untersucht und geprüft werden, um schließlich doch eine etwaige Sterilisation zu beantragen.

Von einigen Fällen rachitischen Zwergwuchses aus der orthopädischen Klinik Heidelberg-Schlierbach möchte ich zuerst einen Fall anführen, bei dem der Antrag zur Sterilisation bei zwei Schwestern mit Zwergwuchs gestellt wurde.

1. a) Anna B. 1,28 cm groß, Gew. 44,4 kg, 19¾ Jahre alt,
b) Emma B. 1,35 m groß, Gew. 54,3 kg, 17 Jahre alt.

Großmutter von Mutter sei alt geworden und groß gewesen.

Mutter Stephanie hat engl. Krankheit gehabt und sei auffallend klein gewesen. Von den 6 Kindern der Mutter Stephanie haben außer Anna und Emma noch eine Schwester und ein Bruder Zwergwuchs, das sind also 4 von 6 Kindern. Die Kinder waren in der Schule auch schon klein. Emma sei angeblich mit 17 Jahren noch gewachsen. Alle Kinder der Geschwister der Mutter (je 5—12) seien normal gebaut.

Zu a) Gesicht etwas alt aussehend, keine Sattelnase; Rücken oben flach und starke Lordose; die linke Beckenhälfte ist 1 cm tiefer als rechts, der Brustkorb ist in den unteren Partien breit, Rosenkranz fühlbar; es besteht offener Biß, die distalen Enden der Unterarme erscheinen verdickt und abgesetzt. Radius beids. nach außen gebogen; starke O-Beine; Abstand der Knieinnenflächen 7,5 cm; Trochanter stehen oben weit auseinander. Intelligenz normal.

Zu b) Schilddrüse in den mittleren Abschnitten diffus weich vergrößert, größer als bei Anna. Geburt sei normal gewesen. Von engl. Krankheit habe sie nichts gewußt; auch sonst sei sie nie ernstlich krank gewesen; Lebertran wurde nicht genossen. Als Kleinkind sei sie wegen der O-Form der Unterschenkel operiert worden. Die Periode sei mit 14 Jahren gekommen und seither immer regelmäßig gewesen. 1934 Geschwür am Ellenbogen rechts, das eröffnet wurde. Kürzlich habe sie ein Jahr Landhilfe geleistet und sei dadurch sowie nach Aufenthalt in einem Erholungsheim in H. noch gewachsen.

Aussehen dem Alter entsprechend; keine Anzeichen von Basedow. Die Zähne haben keine Zeichen von Rachitis. Beiderseits coxa vara.

Rücken ist etwas flach, leichtes Hohlkreuz; keine seitliche Verbiegung der W.S. Die Arme erscheinen relativ lang. Radius verbogen. „Abgesetzte Glieder". Die Pronation ist um die Hälfte des Normalen eingeschränkt. Linkes Bein ist 1 cm kürzer. O-Beinbildung; 7½ cm Knieabstand. Operation an bd. Unterschenkeln (Narbe 4,5 cm lang) war erfolglos. Intelligenz normal.

Wie man aus der Familiengeschichte der beiden rachitischen Zwerge Anna und Emma B. ersieht, handelt es sich hier um ein fami-

liäres Auftreten des Zwergwuchses, denn von den 6 Geschwistern sind nur 2 von normaler Größe. Außerdem hat die Mutter der 6 Kinder die englische Krankheit gehabt. Man kann dies demnach so auffassen, daß die Bereitschaft zur Rachitis nun in der II. Generation noch zunahm — denn die Mutter sei bereits auffallend klein gewesen und 4 von ihren 6 Kindern sind nun überhaupt Zwerge. Nachdem nun schon in der II. Generation der rachitische Zwergwuchs gehäuft auftrat, so läßt sich doch mit großer Wahrscheinlichkeit daraus schließen, daß auch in der III. Generation wieder rachitische Zwerge, mindestens aber wieder zahlreiche rachitische Verkrümmungen auftreten würden. Somit ist meiner Ansicht nach, bei diesen beiden Schwestern die Bedingung zur Anwendung des Gesetzes z. V. e. N. gegeben und somit auch der Antrag zur Sterilisation gerechtfertigt.

2. 2 Brüder im Alter von 7 und 8 Jahren, die von der Fürsorge wegen körperlicher und erzieherischer Vernachlässigung den Eltern entzogen wurden.

a) Petrus Sch. Thoraxverkürzung und Deformierung der Extremitäten. Starke Auftreibung der Epiphysen; Froschbauch, Verkürzung der Extremitäten. Schwere rachitische Mißbildungen; kann nur mit Unterstützung einige Zeit stehen.

b) Karl Sch.: Thoraxverkürzung und groteske Deformierung der Extremitäten; er kann auch nicht mit Unterstützung sitzen; stehen und gehen vollkommen unmöglich, Dyspnoe auch im Liegen, allgemeine Muskelschlappheit. Froschbauch, Rosenkranz; die Epiphysen sind stark aufgetrieben; Verkrümmung von Ober- und Unterarm sowie Ober- und Unterschenkel; Füße sind abgewickelt und völlig schlaff; Stellen der stärksten Verkrümmung sind z. T. schmerzhaft. Allgemeine Minderwertigkeit des Skeletts (mehrfache Spontanfrakturen).

Die Intelligenz beider Brüder ist etwa dem Alter entsprechend.

3. Ägidius Sch.-R., geb. 30. 5. 12.

Die Großeltern nahmen ihn mit 11 Jahren zu sich. Konnte nicht sitzen, hatte Rachitis, etwas dicke Gelenke und lernte erst mit 4—5 Jahren das Laufen und konnte auch schlecht selbst aufstehen.

1918: Luisenanstalt — Operation bd. Unterschenkel — 6 Wochen Gips zu Hause. Herbst 1919 Milchzeugnis in der Anstalt erhalten, nochmals Gips. Dann konnte er anfangs frei gehen, allmählich krümmten sich die Beine wieder — nur mit dem Stock gehen — er saß viel auf dem Stuhl, ging nur etwas in der Wohnung herum. Kein Schulbesuch.

Mutter des Jungen war nicht krank, auch sonst in der Familie keine Krankheiten. Nach der Geburt des Ägidius angeblich krank. Etwas beschränkt.

1923 wurde das Kind auf Veranlassung des Jugendamtes nach Heidelberg-Schlierbach gebracht.

Intelligenz: kein Defekt nachweisbar, aber offenbar keinerlei Kenntnisse von der Umwelt, weiß nicht einmal den Straßennamen seiner Wohnung.

Befund: Blasser, dürftig ernährter, leidend aussehender Junge. Schädelhöcker springen stark hervor, hoch gewölbter Gaumen mit bes. rinnenartiger Vertiefung längs seiner Mittellinie, etwas scharf gebogener Oberkiefer. Rach. und cariöse Zähne — Lücken —.

Leichter Schilddrüsenvergrößerung bes. des rechten Lappens. Rücken auffallend behaart. Brustkorb breit, gedrungen mit leicht nach außen gewölbtem Rand. Rosenkranz, bräunliche Flecken auf der Brust. Rechskonvexe Dorsalskoliose, schwache Kyphose, W. S. ist fast völlig konfiguriert, dicker Bauch, Verkrümmungen der unteren Extremitäten — diese Knochen sind säbelscheidenförmig und seitlich zusammengedrückt — Größe: 94 cm.

Jetziger Beruf Schuhmacher.

4. Der hypophysäre Zergwuchs.

Der hypophysäre Zergwuchs stellt die reinste Form des formalen Infantilismus dar. Die Zwerge selbst sehen sich alle sehr ähnlich und zeichnen sich besonders durch das Beibehalten sowohl der kindlichen Körperverhältnisse als auch des kindlichen Gesichtsausdruckes und durch die kindliche Entwicklungsstufe der inneren Organe insbesondere auch der Geschlechtsdrüsen aus.

Röntgenologisch kann man meist keine sella turcia nachweisen.

Die Ursachen sind äußere und innere Einflüsse auf das Wachstum. Als Hauptursache des hypophysären Zwergwuchses muß man wohl die Minderwertigkeit innersekretorischer Drüsen, insbesondere der Hypophyse ansehen und zwar ist hier die Wirkung des Wachstumshormons, das von den acidophilen Zellen der Hypophysenvorderlappens in den Kreislauf geschickt wird, nicht genügend, d. h. unternormal.

Bei beschränkter Ausdehnung dieses Prozesses im Vorderlappen kommt es dann zu proportioniertem Zwergwuchs, „pituitäre Nanosomie" mit schlanken brüchigen Knochen und Offenbleiben der Epiphysenfugen. Ein weiteres Merkmal ist ferner die starke Neigung zur Fettsucht und zwar meist im Sinne der Dystrophia adiposogenitalis; dieser letztere Typ wird hauptsächlich von Hanhart beschrieben, der in 3 örtlich voneinander getrennten Sippen einen einfach recessiven Erbgang der Zwergwuchsform fand und bei der die Wachstumshemmung erst im 1.—3. nachgeburtlichen Lebensjahr auftrat. Besonderes Charakteristikum war dabei der Typ der Dystropia-adiposa-genitalis. Hanhart nimmt nun an, daß der Anlagedefekt durch ein vegetatives Zentrum für Wachstum, Stoffwechsel und Genitalentwicklung in der Regio hypothalamica der Hirnbasis zur Auswirkung gelangen. Es gibt normalerweise eine dominannte Erbanlage (bezw. Erbanlagenpaar), die das Wachstum vom 1.—3. Jahr ab regelt und daneben noch andere wichtige Funktionen inne hat.

Selbstverständlich kann auch vollständiges Fehlen der Hypophyse und Ersatz derselben durch artfremde Geschwülste wie auch Hypophysentumoren — man konnte tatsächlich mehrmals Geschwülste der Hypophyse bei Zwergen feststellen — und sogar bestehender Hydrocephalus die Ursache des Zwergwuchses sein. Bei letzterem d. h. wenn er sich erst später ausbildet, besteht hauptsächlich der Typ der Dystrophia adiposogenitalis.

Bei angeborenem Hydrocephalus, der die Hypophyse von Jugend auf in ihrer Funktionsfähigkeit hindert, kommen Wachstumshemmungen zustande und somit auch hypophysärer Zwergwuchs.

Der Unterschied, der zwischen den hypophysären Zwergen und den Fällen von kindlicher Dystrophia adiposo — genitalis besteht, ist in der frühzeitigen Nachwuchshemmung zu suchen und dem damit verbundenen Erhaltenbleiben der kindlichen Form. Außerdem fehlen dem hypophysären Zwergwuchs alle Hirndruckerscheinungen, wie sie sich meist bei der kindlichen Dystrophia adiposo — genitalis vorfinden.

Bei Erbbildungsfehlern (Keimschwäche) kann familiäres Auftreten vorkommen. Ein solcher Fall wurde von Hermann Paal und R. Scholz, Heidelberg, beschrieben. (Die dazu gehörige Photographie wurde mir liebenswürdiger Weise von Dr. Paal (med. Poliklinik, Heidelberg) überlassen.)

Was nun noch die Funktion der Geschlechtsdrüsen anbelangt, so sind in einer großen Anzahl der Fälle die Geschlechtsdrüsen überhaupt nicht entwickelt, in anderen Fällen funktionieren sie jedoch vollkommen normal, ja eine besonders sexuelle Erregbarkeit ist nicht selten. Schwachsinn fehlt bei dieser Form von Zwergwuchs und schützt so vor Verwechslung mit Kretinismus.

Die Differentialdiagnose zwischen thyreogenem und hypophysärem Zwergwuchs hat jedoch klinisch an Schärfe verloren, seitdem die thyreotrope Wirksamkeit des Hypophysenvorderlappens bekannt geworden ist.

Jede totale Hypophysen-Unterfunktion zieht auch mehr oder weniger ausgesprochene Verschiebungen der Schilddrüsenfunktion nach sich.

Von Hanhart wurden auch Beobachtungen mitgeteilt über heredodegenerativen Zwergwuchs bei 2 Schweizer Sippen aus einem bekannten Inzuchtgebiet. Er führte die Häufung der Entartung wenigstens mittelbar auf die ziemlich hochgradig gewordene Konsanguinität dieser Population zurück.

Es konnte nachgewiesen werden, daß alle Familien einer Sippe mit Zwergwuchs blutsverwandt waren und daß die elterliche Konsanguinität weit über dem Durchschnitt lag. Der Erbgang war offensichtlich ein recessiver.

Jauregg kam an einer Sippe aus der Landschaft Besca bei Fiume, die 10 Zwergwuchsfälle aufzuweisen hatte, zu einem übereinstimmenden Ergebnis; ebenso Kraft an einer Sippe in der Gegend von Tübingen.

Die Heilwirkung der Ersatztherapie mit Hypophysenvorderlappenpräparaten hatte wohl ab und zu Besserung hervorgerufen, doch von einem durchschlagenden Erfolg kann man nicht sprechen.

Die Anwendung der neuen Gesetze erübrigt sich bei einem Teil dieser Zwerge, da ja die Natur infolge des Hypogenitalismus von selbst keinen Nachwuchs zuläßt. In den anderen Fällen ist zwar keine strenge Indikation, wie es das Gesetz vom 14. Juli 1933 verlangt, gegeben, doch ist es ratsam von Fall zu Fall zu entscheiden, ob bei Hinzukommen etwaiger anderer Mängel nicht doch eine Sterilisation berechtigt wäre. Die Ehetauglichkeit ist meiner Ansicht nach auf alle Fälle zu verweigern, da eben die erwähnten Beispiele und auch der von der Heidelberger med. Poliklinik beobachtete Fall zeigen, daß das familiäre Auftreten des hypophysären Zwergwuchses nicht allzu selten ist.

Nun der Fall aus der med. Poliklinik, Heidelberg:

Familienanamnese: In 3 Linien in der gleichen Generation je 2 Fälle von Zwergwuchs nachweisbar. Je 1 Zwerg lebte gesund und je einer war gestorben. Die Eltern aller Zwergen-Kinder waren normal groß. Die gemeinsamen Großeltern waren Geschwisterkinder. Der Großvater und seine Geschwisterreihe zeigten keine Zeichen von Zwergwuchs, ebensowenig auch die Ahnenreihe des Großvaters und der Großmutter. Auch die mütterlichen Familienstämme aller Zwergenkinder zeigten keinen Fall von Wachstumsstörung. Die Geschwister unserer Zwerge waren alle noch unverheiratet.

Keine andere Erbkrankheiten und auch keine Veränderungen, die bei Verwandtschaftsehen öfter beobachtet werden, traten auf.

Das gehäufte Auftreten von Entartungsfällen in dieser Familie steht zwar wahrscheinlich mit der Blutsverwandtschaft der gemeinsamen Großeltern in Zusammenhang.

1. Kind H. J., 9 Jahre alt, 76 cm groß, 10,5 kg. Eine Schwester war Zwergin und ist mit 3½ Jahren gestorben. In der engeren Verwandtschaft lebten noch eine Kusine und ein Vetter, die beide echte Zwerge sein sollen. Das Kind selbst lernte in der Schule angeblich gut, nur zuletzt machte ihr das Rechnen einige Mühe. Sie war von früher Jugend an im Wachstum zurückgeblieben, lernte erst mit 1½ Jahren Laufen; machte in späterer Zeit keine ernsten Krankheiten durch. Klagen hatte das Kind nicht vorzubringen; sonstige Anamnese o. B.

2. Die 2. lebende Zwergin unseres Stammes war 23 Jahre alt, 115 cm groß, 65 Pfund schwer. Sie lernte mit 1½ Jahren Laufen. In der Schule leicht gelernt, verdiente sie sich ihren Unterhalt selbst (Handarbeiten), sie half im elterlichen Haushalt mit.

Klagen: Gelegentlich Kopfschmerzen. Nach der Schulzeit war sie noch 10 cm gewachsen; in den letzten 2 Jahren angeblich um 2 cm. Die Menses waren erst mit 18 Jahren aufgetreten und erfolgten seither nur 2—3 mal im Jahre.

3. Der 3. lebende Zwerg, 107 cm groß, 55 Pfund schwer, lernte mit 1¾ Jahren Laufen und klagte als Kind häufiger über Kopf-

schmerzen, war aber nie ernstlich krank. Er lernte in der Schule schwer, namentlich das Auswendiglernen bereitete Mühe. Er erlernte mühelos das Schneidergewerbe und erfüllte als Schneidergeselle seinen Beruf.

Alle 3 Zwerge haben keine rachitischen Veränderungen und sind normal proportioniert; sehen intelligent aus. Nur die jüngste Zwergin zeigte etwas greisenhafte Züge und eine leicht geriffelte Haut, namentlich an der Stirne. Im übrigen war die Haut gedunsen. Die Genitalien nur wenig unterentwickelt, die sex. Geschlechtsmerkmale mangelten aber vollkommen. Bei 2 Zwergen bestand eine angedeutete Dystrophia adiposa-genitalis. Charakteristisch ausgeprägt war aber bei allen eine tief eingesunkene Nasenwurzel, wie sie bei thyreogenem Zwergwuchs, nach Hansemann u. a. auch bei primordialem Zwergwuchs nicht selten zu finden sind.

5. Der thyreogene Zwergwuchs.

Bei dieser Zwergwuchsart treffen wir vor allen Dingen die sog. verblödeten Zwerge an. Es besteht also nicht nur eine Störung des Körperwachstums, sondern diese Störung ist außerdem noch verbunden mit einem Zurückbleiben der geistigen und physischen Entwicklung auf einer minderen Stufe, ja in den schwersten Fällen liegt das intellektuelle Niveau sogar unter jenem gelehriger Tiere (Pflanzenmenschen „Kochers").

Man unterscheidet nun dabei kongenitales und erworbenes infantiles Myxödem, sporadischen und endemischen Kretinismus. Die Verblödung kommt bei all diesen 4 Formen vor.

Das Zustandekommen dieses Zwergwuchses ist endoktrin bedingt, d. h. die Schilddrüse fehlt überhaupt, der sog. angeborene Schilddrüsenmangel (Athyreosis), oder die Schulddrüse verkümmert nach der Geburt, der sog. erworbene Schilddrüsenmangel (Kretinismus). Hauptmerkmale sind die starke Wachstumshemmung, speziell des Längenwachstums und zwar beruht diese auf einer Verzögerung des enchondralen sowohl wie des periostalen Knochenwachstums bei Atrophie des Knochen- und des Blut bildenden Markes. Die Epiphysenfugen bleiben auch hier offen; ebenso die Fontanellen und Schädelnähte. Charakteristisch sind ferner das greisenhaft runzelige Gesicht mit der eingesunkenen Nasenwurzel (Wachstumshemmung am Tribasilare), die wulstigen Lippen und der mißgestimmte Gesichtsausdruck. Der Rumpf ist plump, der Schädel sehr groß. Bei Myxödem besteht noch teigige Schwellung der gesamten Körperhaut.

Wie schon erwähnt, handelt es sich um eine verminderte Schilddrüsenleistung (Hypothyreodismus), deren höchster Grad der vollkommene Schilddrüsenmangel ist, eine Entwicklungsstörung, deren Folgen erst nach der Geburt auftreten und dann zum verblödeten (athyreotischen) Zwerg mit Myxödem führen. Erworbene Schilddrüsenverminderung im Kindesalter ist im Verein mit anderen erb-

lichen Einflüssen — Rassendegeneration und Inzucht spielen hier eine Rolle — die Grundlage des in manchen Gegenden, vor allem in den Alpen, Steiermark, Kärnten, Allgäu, Franken, Schwarzwald usw., vorkommenden endemischen Kretinismus, der verschieden schwere Grade der Verblödung und der körperlichen Verkümmerung darbietet. Kropf, Taubstummheit, Idiotie und körperliche Mißbildung vereinigen sich in diesen Gegenden zu einem Symptomenkomplex, der in wechselnder Intensität ausgeprägt, eben für einen Großteil der Bevölkerung charakteristisch wird. Der endemische Kretinismus ist häufig mit einer kropfigen Veränderung bezw. Degeneration nodöser und cystischer Art der Schilddrüse verbunden. Er ergreift außerdem häufiger das männliche Geschlecht.

Bei Kretinen ist außerdem verhältnismäßig häufig die Thymus noch im höheren Alter in Form von fetthaltigen Lappen erhalten. So gibt es nun noch die sog. Thymuszwerge, die neben dem pastösen Aussehen, eine Hyperplasie des lymphatischen Systems und meist mehr oder minder ausgesprochene Symptome einer manifesten oder latenten Tetanie zeigen. Sie sind psychisch träge und stumpf und haben meist eine vergrößerte Thymusdrüse.

Das erworbene infantile Myxödem unterscheidet sich klinisch vom Kretinismus durch das sporadische Auftreten.

Das kongenitale Myxödem überwiegt bei Frauen. Die meisten mit kongenitalem Myxödem Behafteten gehen in den ersten Lebensjahren zu Grunde. Nur sehr selten treten sie in das 2. Jahrzehnt. Dies bedeutet eine Ausmerze von Natur aus.

Zur Frage der Anwendung der neuen Gesetze läßt sich sagen, daß eine Heirat bezw. Fortpflanzung solcher verblödeter Zwerge, falls eine solche überhaupt möglich ist, für die Volksgemeinschaft absolut unerwünscht ist. Umsomehr als die Wirkung der Therapie, die sich meist nur auf die körperlichen Zeichen der Hypothreosen erstreckt und hier wohl sehr auffällige Erfolge erzielt, im Bezuge auf geistige Fortschritte doch wohl nur ganz selten Vollwertigkeit erzielt. Ja, hinter somatisch sehr gebesserten kongenitalem Myxödem sind wiederholt schwere cerebrale Idotien und andere Minderwertigkeiten zum Vorschein gekommen. So sind trotz ständiger Behandlung die meisten doch anstalsbedürftig und fallen somit dem Staate zur Last.

Athyreotiker werden auch durch Behandlung in ihrer sozialen Bilanz oft nicht richtig aktiv — selten heiratsfähig. Die Wirkung der Therapie ist ferner bei Kretinen auf die Hörstörungen, deren Fortbestand die psychischen Fortschritte hemmt, sehr wenig ausgesprochen.

Als Beispiel sei hier ein Fall von myxödematischem Cretinismus aus der Psychiatrischen und Nervenklinik Heidelberg beschrieben:

Hermine W., geb. 8. 3. 1882 in Altdorf. Die Eltern der Hermine W. sind nicht miteinander verwandt. Patientin ist das älteste Kind unter mehreren Geschwistern. Eltern und Geschwister sind körperlich und geistig normal. Eine Schwester des Vaters ist geistesschwach; sonst sind Fälle von geistigen Anomalien, Trunksucht etc.

in der Familie beider Eltern nicht vorgekommen. Im Bezirk finden sich vereinzelt Fälle von sporadischen Kretinismus, endemisch findet sich der Kretinismus auch in der weiteren Umgegend nicht. Am 3. 11. 1896 wurde Pt. mit der Diagnose „angeborener Kretinismus" in die Anstalt Mosbach gebracht.

Aus den ersten Jahren ist dort notiert: Nie Krämpfe. Hat keine Zähne; Haare sehr wenig. Bricht viel. Reinlich. Undeutliche Sprache; kann nur gehen wenn geführt.

1911. Wurde am 1. 12. aus der Mosbacher Idiotenanstalt gebracht und befindet sich nun in der Psychiatrischen Klinik Heidelberg.

Körperlich: Typischer Habitus von Idiotin Myxoedematosa. Ist 0,88 m groß; wiegt 39 Pfund. Trockene Haut, weiche schwammige Glieder, doch keine länger dauernde Impression der Haut auf Fingerdruck; Hängebauch; Nabelhernie; infantiles Genitale.

Unproportioniert großer Schädel, vord. Fontanelle mit pergamentartiger Kante geschlossen, deutlich fühlbar. Fühlbare Hirnpulsation. Sehr kurze unproportioniert breite Extremitäten. Sehr unvollkommene Verknöcherung derselben (Epiphysenabtrennung). Unsicherer watschelnder Gang; muß gehalten werden beim Gehen. Alle Bewegungen sind langsam, unbeholfen; auch sehr geringe Mimik; Atypisches Gebiß.

Über das psychische Verhalten ist zu sagen: Pt. ist in ihrem motorischen Verhalten und auch in allen Äußerungen sehr langsam. Sie paßt nur auf, wenn einfache Fragen mit langsamer deutlicher Aussprache an sie gestellt werden. Ihre Antworten bestehen meist nur aus einzelnen Worten und zwar verfügt sie über eine große Anzahl konkreter Substantiva, nur wenige Adjektiva und ganz vereinzelte Verba. Größere Sätze bildet sie nie, spricht sie auch nicht auf Aufforderung nach! Sie kennt weit mehr Begriffe als sie sprachlich auszudrücken vermag, versteht dabei auch manche ganz komplizierte Fragen und beantwortet sie korrekt. Sie kennt manche Personen ihrer Umgebung und bezeichnet die Ärzte als „Doktor" und die Abteilungspflegerin als „Mama". Schamgefühl und Reinlichkeit.

1914: Patientin stand dauernd unter Thyreoidinwirkung (tgl. 1 gr.). Sie hat sich körperlich auffällig fortentwickelt. Sie ist gewachsen (0,98 cm groß). Für eine Consolidierung gerade des Knochensystems spricht, daß sie gehen gelernt hat — allerdings ist der Gang ziemlich unsicher. Das Gesicht hat sich verschmälert und vermenschlicht. Der kretinistische Habitus ist zwar noch vorhanden, hat sich aber wesentlich gebessert. Das Myxödem ist sehr zurückgegangen; die Haut ist weich und zart und von norm. Feuchtigkeit. Die ursprünglich plumpen und unförmigen Hände haben eine natürliche Form gewonnen. Das Kopfhaar ist gewachsen.

Psychisch: Ihre Reaktionen haben sich im ganzen genommen alle beschleunigt. Dies gilt auch für das Manuelle — sie ist viel geschickter geworden.

Die Erforschung der höheren psychischen Funktionen stößt auf ziemliche Schwierigkeiten, weil sie wenig zugänglich ist. Am wenigsten Fortschritte hat die Sprache gemacht, die mmer noch sehr undeutlich ist.

1924: Die 2. Thyreoidinbehandlung, die allerdings nur kurz war, hat keine Veränderung im Verhalten der Patientin bewirkt; auch das psychische Verhalten ist noch so wie 1914.

1934: Größe 102 cm.

1936: Kranke wird demnächst in einer Anstalt untergebracht.

6. Zwergwuchs bei Lues congenita.

Hier handelt es sich in erster Linie um die Erkrankung der Knochen und zwar der Ossifikationszone, die zu mäßiger Schwellung und Schmerzhaftigkeit, zu Ablösung der Epiphyse, Olympiastirne, zu Pseudoparese und Bildung einer Sattelnase durch Verlust des knöchernen Gerüstes führt.

Nicht selten findet sich Hydrocephalus, abnorm gewölbter knöcherner Gaumen und außerdem kommen periodistische Schwellungen, Knochenauflagerung, Osteporose und Eburneation vor. Sehr charakteristisch ist die säbelartige Krümmung der Tibien nach vorne, die hauptsächlich auch den Zwergwuchs in Erscheinung treten läßt.

Der Zwergwuchs kann bei Lues congenita aber auch noch entstehen durch Lues der Hypophyse, die dann weiterhin eben hemmend auf das Wachstum wirkt.

Da die Syphilis keine Erbkrankheit, sondern als Infektionskrankheit anzusprechen ist (und zwar wird das Kind von der Mutter intrauterin infiziert), ferner die richtig eingeleitete Therapie die Krankheit vollkommen ausheilt, ist an eine Sterilisation im Sinne des § 1, 8 Ges.z.V.e.N. solcher mit Lues congenita befallener Kinder nicht zu denken, umsomehr ja, wenn diese Kinder das 14. Lebensjahr erreichen, sie als geheilt anzusehen sind, da die Erbmasse ja gesund blieb. Zur Frage der Ehetauglichkeit im Sinne des Ehegesundheitsgesetzes sei bemerkt, daß es im Einzelfalle nach gründlicher Untersuchung zu entscheiden ist.

R. Katzenstein veröffentlichte im Virchow's Arch. 289, 222 (1933) einen Fall von Zwergwuchs als Folge angeborener Lues des Hirnangangs. Hier handelt es sich um folgendes:

Bei einer 51jährigen Zwergin mit angeborener Syphilis wird Rückenmarksschwindsucht, Netzhautentzündung und eine abgelaufene Entzündung im Vorderlappen des Hirnanhangs festgestellt mit nachfolgender unregelmäßiger Wucherung des Bindegewebes. Die Hirnanhangsschädigung führte zum Stillstand des Längenwachstums, Rückbildung der Schilddrüse und der Eierstöcke, die so wiederum zur unvollständigen Entwicklung (Hypoplasie) der übrigen Geschlechtswerkzeuge.

Die geistigen Fähigkeiten blieben auf kindlicher Stufe stehen. Nach Abschluß der einzelnen in Frage stehenden Möglichkeiten wird der Fall als Zwergwuchs infolge von luetischer Hirnanhangsschädigung mit teilweisen Zeichen der Organunterentwicklung angesprochen.

Zum Schlusse möchte ich nun noch erwähnen, daß Rassenunterschiede hinsichtlich des Zwergwuchses bisher nicht festgestellt werden konnten; er scheint sich in gleicher Weise bei großen und bei kleinen Rassen zu allen Zeiten und in allen Erdteilen zu finden. Daß es bereits im alten Ägypten chondrodystrophische Zwerge gegeben haben muß, beweist die Kalksteinstatue des Chnemhotep aus der V. Dynastie.

Zusammenfassung.

Zusammenfassend kann man nun nach den vorhergehenden Ausführungen und Beispielen wohl sagen, daß auch der Zwergwuchs, bei dem es ja wie schon gesagt, noch wenig Unterlagen über die derzeitige Einstellung der Erbgerichte gibt, vom rassenhygienischen Standpunkt aus geeignet ist, in den weitaus meisten Fällen vom Erbgesetz erfaßt zu werden, umso mehr er ja sehr oft mit anderen Mängeln verbunden ist — wie z. B. die Blaufärbung des Augapfels bei der erbl. angeb. Knochenbrüchigkeit, Idiotie bei thyreogenem Zwergwuchs etc. Sollte jedoch von selbst oder durch einfache therapeutische Maßnahmen das Knochenwachstum wieder zur Norm zurückkehren, so kann man hieraus schließen, daß im Sonderfall kein Erbschaden des Skelettsystems gegeben war und sich somit eine Ausmerze erübrigt — aber wie gesagt — nur im Sonderfall. Im übrigen ist aber gerade beim Zwergwuchs die Therapie, sei sie operativ oder medikamentös, ziemlich machtlos und dies ist für unsere Anschauung ein Beweis, daß eben ärztliche Kunst nicht imstande ist, den erbbiologisch minderwertigen Anlagen die Beschaffenheit und Fähigkeit der Norm zu geben — daraus ergeben sich noch einmal die Folgerungen für die Erfassung auch des Zwergwuchses durch die neuen rassenhygienischen Gesetze unseres Staates von selbst.

LITERATUR-VERZEICHNIS

Aschner-Engelmann 1928: Konstitutions Pathalogie in der Orthopädie.
Max Lange 1935: Erbbiologie der angeborenen Körperfehler.
v. Verschuer: Erbpathologie 1934.
— Zeitschr. für Morphologie und Anthropologie 34. Band 1934.
J. Bauer: Konstitutionelle Disposition zu innerer Medizin, 1924
Klein 1935: Wer ist erbgesund und wer ist erbkrank.
Gütt-Rüdin: Gesetz z. Verhütung erbkranken Nachwuchses v. 14. Juli 1935
Gütt: Ausmerzung krankhafter Erbanlagen 1934.
Faber: Orthopädie und Erbgesundheitsgericht: Der Erbarzt 1935, 24.
Rudolf Martin: Lehrbuch der Anthropologie I. Bd. 1928.
Max Lange 1928: Lehrbuch der Orthopädie.
M. v. Pfaundler im Lehrbuch der Kinderheilkunde v. Dr. Emil Feer 1934. (S. 185 u. f.).
Dietrich 1934: Allgemeine Pathologie und Pathol. Anatomie.
Mering Krehl: Lehrbuch der Inneren Medizin.
Friedrich Kraus und Theodor Brugsch 1919: Spezielle Pathologie u. Therapie innerer Krankheiten.
Verhandlungen der Deutschen orthopädischen Gesellschaft.
Valentin 1932: Konstitution und Vererbung in der Orthopädie.
Murk-Jansen: Ursache der Chondrodystrophie.
— (Das Gesetz der Verletzbarkeit schnell wachsender Zellen bei Wachstumsschwäche (Rachitis und ähnliches) und angeborener Zwergwuchs. Z. orth. Chir. 50, 193.
Gottesbüren: Beitrag zur Chondrodystrophie fetalis. Arch. f. Orthop. 32, 321.
Siegert: Der chondrodystrophische Zwergwuchs. Ergebnis d. inneren Medizin und Kinderheilkunde 1912. Bd. VII.
Wieland: Über sog. angeborenen und über frühzeitig erworbene Rachitis. 1910.
Goldstein und Kiptenko: Über amniogene Mißbildungen der Extremitäten. Arch. f. Orthop. 32, 225.
Arch. f. Orthop. 31. S. 321, 419, 246.
Arch. f. Orthop. 29 S. 133.
Zeitschr. für orthop. Chir. Bd. 33 S. 634.
Zeitschr. für orthop Chir. Bd. LVI. 1932 S. 517 (Familienmethode der Rachitis).
Zeitschr. für orthop. Chir. Bd. 60 H. 4. 1934: F. G. v. Schieck. Ein Beitrag zu dem Problem der Chondrodystrophie.
Zeitschr. f. orthop. Chir. 1924 Bd. 46.
Arch. f. orthop. Unfallchir. XXII, 1924: Das Anatom und klinische Bild der Rachitis.
Arch. f. orthop. und Unfallchir. XXXI. 1932 S. 246.
Arch. f. orthop. Chir. 1922 S. 419
Zentralblatt f Chir. 1922 Nr. 47 S. 1776; Nanosomie.
Zentrbl. f. orthop. Chir. LI 1929: Rochlin: Über den Klein- und Zwergwuchs, Fortschr. a. d. Gebiet der Röntgenstr. Bd. 37, 4.
Dtsch. Arch. für Klin. Med. 1933, Bd. 174: Über die Osteopsathyrosis hereditaria von Dr. R. Cronental.
Dtsch. Arch. für klin. Med. Bd. 176, H. 3: Familiärer Zwergwuchs, hypophysärer Zwergwuchs mit Hypogenitalisum v. H. Paal und P. Scholz-Heidelberg.
Dtsch. Arch. f. Klin. Med. 1927, Bd. 156 S. 89.

Dtsch. Arch. f. Klin Med 1901, Bd 71 S. 470: Zur Casuistik des sporadischen Cretinismus.
Medizinische Welt, 1. Jhrgg. Nr. 39 S. 1467: Zwergwuchs, im besonderen über hypophysäre und chondrodystrophische Zwerge.
Münch. med. Wochenschrift 1923; 2, 3; Wehefritz: Chondrodystrophische Zwerge.
Münch. med. Wochenschrift 1928, 27: Rosenstern: Seltene Wachstumsstörungen.
Klin. Wochenschrift 12. Jahrgang Nr. 39 und Virchow's Arch. 289. 222 (1933) Zwergwuchs als Folge angeborener Lues des Hirnanhangs.
Haunhart: Schweiz. med. Wschr. 1924 Nr. 508. S. 1148.
Jauregg: Wien. Klin. Wochenschr. 19 Nr. 43, 1272 (1906).
Arch. de Toxologie 1876 S. 45.
Brit. med. Journal 1. 1910 S. 1229.
Polichinique Bruxelles 1902 Nr. 2 und 15; 1906: S. 104.
Öffentlicher Gesundheitsdienst v. 5. 11. 1935 I. Jhrg. Heft 15.

LEBENSLAUF

Ich wurde am 30. Dezember 1911 als Tochter des Notars Theodor Friedrich Dorfmüller und seiner Ehefrau Anna, geb. Grampp, beide evangelischer Konfession, in Neustadt a. d. Wald-Naab (Oberpfalz) geboren. Nach 4jährigem Besuch der Volksschule in Münchberg (Obfr.) und Passau besuchte ich 1 Jahr die „Höhere Töchterschule" zu Passau und trat dann in die Oberrealschule Passau über, woselbst ich im Frühjahr 1931 die Reifeprüfung ablegte. Mein Medizinstudium begann ich im Som.-Sem. 1931 in München. Während des vorklinischen Studiums war ich noch je ein Semester in Erlangen und Bonn, und dann unterzog ich mich Anfang des W.-S. 1933 in München der ärztlichen Vorprüfung. Nach 6 klinischen Semestern in München (2), Rostock (2) und Heidelberg (2) wurde ich zur ärztlichen Prüfung vor dem Prüfungsausschuß in Heidelberg zugelassen.

Heidelberg, 8. November 1936.

Marianne Dorfmüller.